

Centrul de Hematologie si Transplant Medular Institutul Clinic Fundeni

PROTOCOL DE DIAGNOSTIC , TRATAMENT SI MONITORIZARE PENTRU PURPURA TROMBOCITOPENICA IMUNA A ADULTULUI – P-HTM-09

DEFINITIE

Trombocitopenia imuna = trombocitopenie izolata, < 100000/mmc, cu valori normale ale celorlalti parametri hematologici si cu frotiu de sange periferic fara anomalii; absentia oricarei cauze determinante sau care s-ar putea asocia cu trombopenie.

TERMINOLOGIE

Trombocitopenie imuna primara nou diagnosticata – in primele 3 luni de la diagnostic.

Trombocitopenie imuna primara persistenta (3-12 luni)

Trombocitopenie imuna primara cronica – cu evolutie de peste 12 luni.

DIAGNOSTIC POZITIV (de excludere)

Elemente de baza

1. Anamneza , istoricul familial, examenul obiectiv – prezenta sindromului hemoragipar;
2. Hemograma completa, reticulocite, frotiu din sange capilar, recoltat fara anticoagulant;
3. Medulograma (obligatorie pentru pacientii >60 ani; excluderea sindromului mielodisplazic, LLC)
4. Determinare grup sanguine, Rh
5. Test Coombs direct
6. Obligativu determinare Ac anti HIV, VHC, H. pylori(test respirator/scaun)
7. Optional : imunograma

Potential utile pentru diagnostic :

- Determinarea Ac anti GPIIb/IIIa si anti GPIb/IX
- Determinarea Ac antifosfolipidici
- Explorarea functiei tiroidei
- Test de sarcina
- Determinarea Ac antinucleari
- Evaluarea statusului infectiei cu CMV, parvovirus

INDICATII DE TRATAMENT

- Prezenta si riscul de aparitie al sindromului hemoragipar
- Comorbiditati care cresc riscul de sangerare
- Stilul de viata al pacientului (traumatisme, munca fizica grea, deplasare in locuri cu asistenta medicala precara sau lipsa accesului la asistenta medicala)
- Asocierea cu medicatie ce creste riscul de sangerare(anticoagulante orale)
- Nivel de trombocite intre 20000- 30000/mmc(valori arbitrare, in permanenta schimbare)
- Asocierea cu trombopatie

Tratament de linia I

CORTICOTERAPIA = tratamentul initial standard

1. Prednison 1-1,5 mg/kg/zi(0,5-2 mg/kg/zi) pina la T> 30000-50000/mmc, apoi scadere lenta si oprire daca apare raspuns sau la non-responderi la 4-6 saptamani de tratament.
2. Dexametazona 40 mg/zit imp de 4 zile (1-4 cicluri la 28 zile)
3. Metilprednisolon pulsterapie 500-1000mg/zi, timp de 1-3 zile, lunar; se poate da o doza minima de prednisone po intre cure, in functie de nr. De trombocite

Tratamentul de linia II

IMUNOGLOBULINE INTRAVENOS : IgantiD(la cei Rh+, nesplenectomizati, cu pretul unei hemolize usoare-medii), sau Igiv polispecifice

Se poate asocia corticoterapia; preferabila in urgent majore, cu sangerare masiva, intracraniana, la gravid, la cei infectati HIV.

Doze : 1 g/kg/zi x 2 zile sau 0,4g/kg/zix 5 zile.

SPLENECTOMIA(corticorezistenta, la cel putin 6 luni de la diagnostic)-rata de raspuns ~60%, dintre care raspunsuri durabile~45% (remisiune cu durata de peste 4 ani)

Imunosupresie medicamentoasa (in cazul refuzului splenectomiei, sau imposibilitatea practicarii splenectomiei/ la cei recazuti dupa splenectomie) •

1.Azatioprina doza max 150 mg/zi, minimum 18 luni

2.Ciclosporina A 2,5-3 mg/kg/zi (nu la batrini si la cei cu IRC)®

3.Ciclofosfamida 1-2 MG/KG/ZI PO, minimum 3 luni, sau 0,3-1 g/mp iv, puls lunar,4-6 luni

4. Danazol 200mg X3/zi, po (10-15 mg/kg/zi), minimum 3-6 luni(preferat la femei postmenopauza si la splenectomizati)®

5.Dapsona 75-100 mg/zi®

6. Mycofenolat mofetil 250 mg/zi pina la 1000 mg/zi, 2/7, minimum 3 saptamani.®

7.Rituximab 375mg/mp/saptamina, 4 saptamini(contraindicatii absolute infectia VHB activa/oculta).®

8. agonisti de receptori de trombopoietina®

Romiplostim 1-10µg/kg, sc, administrare saptamanala;

Eltrombopag 25-50-75 mg/zi po

9.Alcaloizi de Vinca(Vinblastina, Vincristina)

•in ordine alfabetica

Terapii combinate(pentru nonresponderii la liniile terapeutice anterioare)

1. **Polichimioterapie**
2. **MabCampath**®
3. **Agonisti de receptori de trombopoietina dupa splenectomie**®
4. **Terapie suportiva(inhibitia menstrei, antifibrinolitice)**

® = indicatia nu beneficiaza de gratuitate pe lista CNAS.